

Rapport joint SOP - SFO **2022**



MALVOYANCES ET CÉCITÉS

COMMENT RENDRE SERVICE À NOS PATIENTS

Sous la direction de
Xavier Zanlonghi

MED-LINE
Editions


Société d'Ophtalmologie de Paris


Société Française
d'Ophtalmologie

01.

Handicap visuel et troubles oculomoteurs ou de la vision binoculaire

Dr Léopoldine Lequeux, Dr Christelle Bonifas, Dr Félix Fremont, Dr Dominique Thouvenin
Ophthalmologues, Ophthalmologie Rive Gauche, Clinique Rive Gauche, Toulouse

PLAN

1. Les troubles oculomoteurs ou de la vision binoculaire
2. Handicap secondaire à une pathologie oculomotrice ou un trouble de la vision binoculaire
3. Conséquences d'un handicap visuel sur l'oculomotricité et la vision binoculaire

Ce sujet est assez rarement abordé dans les manuels et les articles d'ophtalmologie et de strabologie. Après un bref rappel de la classification des troubles oculomoteurs, nous le traitons sous deux aspects. D'abord les conséquences potentiellement handicapantes des troubles oculomoteurs ou de la vision binoculaire. Et ensuite, les conséquences d'un handicap visuel sur l'équilibre oculomoteur et la vision binoculaire (VB).

1. Les troubles oculomoteurs ou de la vision binoculaire

Les strabismes centraux sont liés à un déséquilibre « supra nucléaire » du parallélisme des axes visuels, sans qu'une restriction des mouvements soit associée systématiquement d'où l'adjectif « concomitant ». Les strabismes périphériques sont en relation avec une atteinte localisée entre les noyaux oculomoteurs ou les voies internucléaires et les muscles. Ils s'associent à une restriction de certains mouvements oculaires d'où l'adjectif « incomitants ». Les nystagmus, traités par ailleurs, sont liés à une instabilité de la fixation, d'origine centrale. Ils peuvent s'associer à un trouble oculomoteur.

1.1. Strabismes supra nucléaires

On oppose deux grandes familles de strabismes supra nucléaires selon leur apparition avant ou après le développement de la VB durant la première année de vie.

1.1.1. Syndrome de Strabisme Précoce (SSP) (1)

Le strabisme précoce est lié à l'absence de développement de la fusion binoculaire dans les 6 premiers mois de vie. L'absence de fusion est le phénomène primitif ou une conséquence d'un trouble visuel ou oculomoteur. Les conséquences sont définitives avec absence de développement de la couche corticale des cellules binoculaires et la VB est définitivement absente. Les troubles oculomoteurs sont secondaires à l'absence de fusion et à un développement oculomoteur anormal. L'ensemble de l'atteinte de la vision binoculaire et des troubles oculomoteurs associés représentent le Syndrome de Strabisme Précoce (SSP).

Les facteurs de risque d'apparition du SSP sont la présence d'antécédents familiaux de strabisme, la prématurité, les antécédents de souffrance neurologique périnatale ou certaines anomalies chromosomiques, et certaines amétropies fortes. La privation visuelle unilatérale pré-

coce empêche le développement de la vision binoculaire et aboutit à un SSP dont la forme la plus grave est le Syndrome du monoptalme congénital.

Sur le plan clinique, le SSP se caractérise par :

- une absence constante de VB normale et une absence de correspondance rétinienne normale qui en fait la spécificité ;
- une neutralisation de l'œil dominé évitant la diplopie mais menant spontanément à l'amblyopie dans 40 % des cas. Ceci justifie une prise en charge précoce avec au minimum une surveillance de l'alternance, et au mieux une occlusion alternée ;
- des anomalies qui oculomotrices avec une déviation des globes oculaires le plus souvent en ésoptropie (80 % des cas) mais aussi parfois en exotropie (10 %) ou en microstrabisme (10 %). Cette déviation est d'origine tonique et peut évoluer dans le temps avec réduction progressive de l'ésoptropie et même parfois passage spontané en exotropie ;
- des anomalies de la fixation qui font toute la spécificité du syndrome, avec attraction de l'œil fixant vers l'adduction, responsable d'un torticolis tête tournée vers l'œil fixateur, de la fixation croisée et de la pseudo-paralysie de l'abduction. Le nystagmus manifeste-latent (NML) du SSP est aussi une manifestation de l'attraction vers l'adduction. Il peut être responsable d'un handicap visuel quand il est patent. Enfin, le nystagmus opto-cinétique fonctionne définitivement sur un mode immature, en temporo-nasal ;
- sur l'œil non fixateur, en dehors du strabisme horizontal, on peut retrouver des anomalies verticales, telles la DVD (déviation verticale dissociée), en général bilatérale et asymétrique. Elle se révèle plutôt après l'âge de 5 ans dans sa forme typique. Mais on retrouve aussi fréquemment des anomalies de fonction des obliques associées à des syndromes alphabétiques.

1.1.2. Strabisme normosensoriel

Ce sont des strabismes apparaissant alors que la VB s'est développée normalement durant les premières années. Ils sont intermittents (phories) ou permanents (tropies). La diplopie est la conséquence majeure dans ce type de strabisme mais si le strabisme apparaît chez l'enfant, une neutralisation peut se mettre en place.

Ils peuvent être d'origine accommodative pure et alors traités entièrement par un moyen optique (d'où l'importance de la mesure répétée de la skiascopie devant tout trouble visuel chez l'enfant et chez l'adulte). Mais ils peuvent être d'origine tonique, en ésoptropie (ésoptropies normosensorielles, ésoptropies tropies) ou en exotropie (exoptropies tropies). Dans ce cas, seuls les prismes ou la chirurgie peuvent les améliorer.

1.2. Strabismes périphériques

Les strabismes périphériques sont liés à une lésion sur la chaîne de transmission de l'influx neurologique entre le noyau du nerf oculomoteur correspondant et le muscle lui-même. Ce sont des troubles paralytiques. On retrouve dans cette catégorie principalement les paralysies oculomotrices congénitales ou acquises mais aussi la myasthénie, les fibroses et anomalies musculaires acquises (Basedow, myope...) ou congénitale (CFEOM : fibroses congénitales des muscles oculomoteurs), les syndromes orbitaires.

Les conséquences fonctionnelles affiliées à ce type de strabisme sont la diplopie binoculaire et les torticolis de fixation.

2. Handicap secondaire à une pathologie oculomotrice ou un trouble de la vision binoculaire

Tout trouble de l'oculomotricité et de la vision binoculaire est responsable d'un handicap qui dépasse la sphère visuelle. Celui-ci est évident en cas de diplopie, mais parfois moins dans le cadre des strabismes sans vision binoculaire. Dans ces cas, c'est plutôt l'aspect cosmétique de l'anomalie du regard des patients qui attire l'attention. Pourtant, de très nombreux travaux et publications scientifiques s'attachent à décrire les répercussions fonctionnelles (2,3) qui accompagnent les strabismes, entre l'absence de la vision stéréoscopique, la diplopie, la dégradation du champ de vision, l'anomalie posturale de fixation (torticolis), la fatigabilité visuelle ou encore une gêne douloureuse à la mobilité des yeux. Tous ces éléments associés à la gêne sociale liée à l'anomalie du regard, contribuent à dégrader la qualité de vie des patients. Il est bien démontré que la prise en charge des strabismes, à toute étape de la vie est très efficace pour améliorer la qualité de vie des patients et rentable en terme de bénéfice-coût pour le patient (4).

2.1. Troubles visuels induits par les strabismes et paralysies oculomotrices

Les patients atteints de strabisme présentent une perturbation de leur vision binoculaire, leur système visuel devenant incapable de former une image unique et en relief dans toutes les positions du regard. Cette situation est handicapante à un degré variable, selon le type de strabisme (Tableau I).

Tableau I. Type de handicap possible en fonction du type de strabisme

	Strabisme précoce	Strabisme normosensoriel	Strabisme périphérique
Amblyopie	+	+/-	+/-
Diplopie	Exceptionnel <i>Horror fusionis</i>	+	++
Torticolis de fixation	+	-	++
Altération du champ de vision binoculaire	+	+	+
Conséquences psycho-sociales	+	+	+

2.1.1. Absence de vision binoculaire dans les strabismes précoces

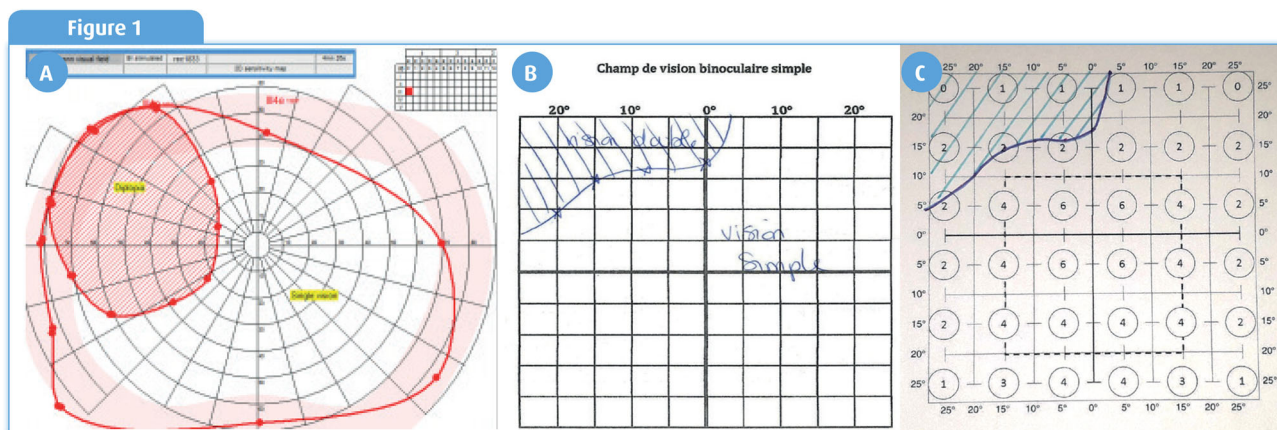
Les strabismes précoces sont caractérisés par l'absence de développement de la VB, définitive (1). Il ne s'agit donc pas d'une perte, mais de l'absence de vision stéréoscopique de bonne qualité. L'enfant grandit en s'adaptant naturellement à ce manque, ce qui n'est pas le cas des patients qui perdent la vision binoculaire et qui ressentent un manque. Cette situation est fréquente, puisque cela touche plus de 5 % de la population. La stéréoscopie est absente ou médiocre, selon l'importance de la déviation. Dans les microstrabismes (primitifs ou post chirurgicaux), meilleur des cas possibles, il existe une pseudo fusion avec union binoculaire permettant une légère coopération binoculaire, jamais normale toutefois.

Les enfants développent d'autres manières d'appréhender l'espace, en utilisant la perspective et ont une agilité le plus souvent normale. Il n'est pas montré que les enfants strabiques soient plus maladroits que les autres. Certaines tâches sont toutefois plus complexes à réaliser, mettant en jeu la conduite d'un geste précis dans l'espace, sans que la perspective puisse aider. Le test d'alignement des deux crayons en est un bon exemple (5). Peu de professions sont toutefois fermées aux patients n'ayant pas de vision binoculaire. Des renseignements doivent être pris par la famille si un souhait de profession particulière est fait (pilote par exemple).

2.1.2. Diplopie et confusion dans les strabismes normosensoriels et paralytiques

La diplopie et la confusion sont des notions bien connues et étudiées. Elles sont à l'origine d'une gêne significative avec maladresse dans le quotidien de patients pouvant aboutir à une restriction d'activité importante. Parfois il s'agit d'une diplopie intermittente comme dans les exophories tropies, parfois elle est permanente, comme dans les paralysies. Si le trouble oculomoteur remonte à l'enfance, le phénomène de neutralisation peut limiter ou éliminer la sensation de diplopie. Un enfant présentant un strabisme brutal va présenter une diplopie qui disparaîtra plus ou moins rapidement pour laisser place à la neutralisation.

On apprécie le retentissement de la diplopie par la réalisation de l'examen du champ de fusion (ou champ de diplopie) qui dessine l'étendue du champ de vision simple et image très simplement l'évolution du handicap dans le temps et l'amélioration après chirurgie du point de vue du patient (Figure 1). Kaeser propose même un score de champ de fusion (6). Cet examen devrait être systématique dans le suivi des diplopies acquises. Certaines aptitudes exigent une amplitude minimale de champ de fusion, telle la conduite automobile. Lin *et al.* (7) ont montré, dans une étude portant sur 200 patients, que la diplopie influait négativement sur l'activité physique (49 %), l'attention (39,2 %), le travail et les études (24,5 %), les émotions (19,5 %) et les performances domestiques (17 %). Dans une autre étude, Hatt *et al.* (8) mettaient en évidence que chez 17 patients atteints de strabisme et diplopie, plus de $\frac{3}{4}$ d'entre eux, relataient une mauvaise estime de soi, un handicap général, des difficultés à la conduite.



Champ de fusion obtenu à la coupole de Goldmann (A), à la paroi de Harms (B) et grille de score de Kaeser (ici 86) (C) dans une parésie de l'élevation de l'œil gauche.

Le traitement de la diplopie est efficace et surtout important pour le patient car il permet la reprise des activités sociales, professionnelles et domestiques.

Scott *et al.* (9) ont décrit une disparition post-opératoire de la diplopie, dans une série de 462 patients, chez 98 % d'entre eux, au moins dans la position primaire du regard. Dans une autre étude, Hatt *et al.* (10) ont étudié les suites opératoires chez 227 patients opérés de strabisme : 85 % des échecs chirurgicaux étaient dus à la persistance d'une diplopie perçue par le patient.

Le traitement peut être médical par prismation ou chirurgical. Son but est de permettre une fusion binoculaire au minimum en position primaire et en infraversion (champ utile dans la vie courante, et zones de meilleur score sur la grille de Kaeser) et bien sûr le plus large possible selon la situation. Quand la diplopie est incoercible, l'occlusion de l'œil paralysé ou dominé est la seule solution pour la supprimer. Le traitement de la diplopie est important pour le patient et permet la reprise des activités sociales, professionnelles et domestiques (11).

2.1.3. Diplopie dans les strabismes sans vision binoculaire ou horror fusionis

Les patients porteurs de strabisme de la petite enfance sont *a priori* protégés de la diplopie par le phénomène de neutralisation. Cette neutralisation peut être fragilisée dans diverses situations : spontanément, après un choc émotif, ou une rééducation binoculaire inappropriée. Parfois, c'est l'évolution du strabisme qui en est responsable. Une amblyopie, même profonde n'en protège absolument pas. Parfois c'est le patient qui en prend conscience spontanément. La persistance de cette perception est souvent le fait de profils psychologiques particuliers. Les patients perçoivent une deuxième image et parlent de diplopie, ce

qui n'est pas tout à fait exact puisqu'il n'y a pas de confusion. Les patients savent quelle est la « bonne » image et perçoivent comme un écho latéralement. Plus ils y pensent, plus ils la voient, et moins ils y pensent, moins ils sont gênés, un peu comme pour les acouphènes. Aucun traitement ne permet de faire neutraliser, et encore moins de faire fusionner et c'est peut-être même l'absence de traitement qui est le plus efficace. Il faut savoir en convaincre le patient. Au mieux, on cherche à laisser re-neutraliser, soit spontanément avec le temps et l'oubli. En cas de modification récente du strabisme (passage de convergence en divergence ou réciproquement par exemple), on peut chercher des zones de neutralisation par des tests prismatiques, ce qui indiquerait un traitement chirurgical ou prismatique si ce test est vraiment positif. Parfois, le patient se focalise sur cette diplopie qui devient très handicapante mais inaccessible à tout traitement d'où le terme *d'horror fusionis*. Dans ce cas, même les traitements visant à supprimer la deuxième image sont inefficaces, le patient « recherchant » celle-ci, même derrière une occlusion voire un implant obturant comme cela a été déjà proposé.

2.1.4. Torticolis et position anormale de la tête

Nous avons vu qu'en cas de diplopie, il peut exister une zone du champ de vision où celle-ci disparaît, c'est le champ de fusion, et dans cette direction du regard, le patient voit simple. Il aura alors tendance à tourner la tête à l'opposé pour ramener cette zone « devant » lui d'où le terme de torticolis de fixation. On peut aussi le retrouver dans les strabismes sans vision binoculaire si l'œil fixateur présente une position de repos excentrée (par exemple en adduction dans les ésootropies précoces, ou en abduction dans les strabismes divergents). Ces torticolis de cause

oculomotrice sont fréquents (12) et peuvent avoir des conséquences orthopédiques (13) et même parfois sociales (aspect hautain d'un torticolis tête en arrière, ou « fuyant » d'un torticolis en supraversion par exemple). Il semble que plus un torticolis est ancien, plus il est potentiellement responsable de contractures musculaires cervicales durables et prédispose à l'arthrose cervicale (14). Si un enfant présente un torticolis de fixation important, cela peut induire une asymétrie de développement de la face et de la statique vertébrale (scolioses) et axiale en général avec trouble postural important. La paralysie congénitale du IV en est un bon exemple.

La présence d'un torticolis de fixation au-delà de 10 voire 15° peut avoir ce type de conséquences et doit faire discuter un traitement du strabisme qu'il soit paralytique ou non, par des prismes ou une chirurgie. Ce traitement limite les conséquences posturales et orthopédiques, d'autant plus qu'il est précoce et améliore grandement la qualité de vie des patients.

2.1.5. Modification du champ de vision binoculaire en relation avec un strabisme

Le champ de vision binoculaire (CVB), superposant les deux champs de vision monoculaire est normalement de 130°. Dans les strabismes, la neutralisation n'empêche pas la vision périphérique de l'œil dominé et il existe un CVB. Un strabisme convergent entraîne donc un rétrécissement du CVB, et un divergent, à l'inverse un élargissement. Les patients ne s'en plaignent pas dans les strabismes datant de l'enfance puisqu'il s'agit d'un état et non d'une perte (15). Toutefois, un strabisme acquis, ou encore la modification d'un strabisme ancien peut modifier de manière consciente le CVB, en positif ou négatif :

- il semble que la perception spatiale globale soit améliorée après intervention d'un strabisme convergent de l'enfant, jouant sur son agilité, son aisance aux déplacements par exemple. Kushner (16) a démontré, dans une série de 37 patients atteints de strabisme convergent, qu'en post-opératoire, 34 d'entre eux présentaient un élargissement de leur champ visuel binoculaire. Cette amélioration a aussi été notée chez l'adulte : dans une étude prospective, Derhy *et al.* (17) ont fait un lien entre chirurgie de strabisme et amélioration des aptitudes à la conduite automobile ;
- un strabisme convergent majeur de l'adulte comme dans les *strabismus fixus* du myope fort peut empêcher toute fixation et conduire à une quasi-cécité, l'axe visuel étant obturé par l'arête nasale ;
- l'intervention d'un strabisme divergent important et permanent de l'adulte lui fait perdre cette vision pano-

ramique dont il est parfois très fier (mais avec d'autres bénéfiques, bien sûr).

2.2. Amblyopie et handicap visuel

L'amblyopie fonctionnelle peut atteindre plus de 5 % des enfants. Dans un certain nombre de situations cette atteinte est prévisible, mais chez 4 % des enfants, elle survient sans facteurs prévisibles. Le dépistage permet de la prévenir ou la traiter à temps le plus souvent (18). Mais dans un certain nombre de cas, elle persiste et n'est plus accessible au traitement après l'âge de 6 voire 10 ans. Tous les traitements tentés à l'âge adulte sont voués à l'échec jusqu'à présent. En dehors du caractère monophthalmalme, l'amblyopie a des répercussions sur la qualité de vie et présentes des risques spécifiques chez l'adulte qui doivent encore plus motiver le dépistage, la prévention et le traitement dans l'enfance (19).

Certaines situations peuvent transformer le patient amblyope en malvoyant.

2.2.1. Atteinte de l'œil non amblyope

L'atteinte du « bon » œil est la crainte de tout patient amblyope. Cela mène même fréquemment à un état anxio-dépressif chronique.

Des événements traumatiques, accidentels ou des pathologies peuvent toucher le bon œil et être responsables d'une déficience visuelle bilatérale. Le risque de devenir malvoyant à 65 ans est de 5 % chez l'amblyope contre moins de 1 % chez le non amblyope (20).

Dans les causes traumatiques, on sait que l'œil non amblyope est plus fréquemment touché que l'œil amblyope, probablement car fixateur. Il en est de même pour les pathologies acquises comme la rétinopathie diabétique ou des pathologies liées au vieillissement comme la DMLA (21). L'œil sain est en règle générale plus sévèrement touché que l'œil amblyope. Plusieurs mécanismes ont été avancés comme le rôle aggravant de la photoexposition sur l'œil fixateur ou la diminution du métabolisme rétinien sur l'œil amblyope (22).

Même s'il est admis que la rééducation de l'amblyopie chez l'adulte est inefficace, voire dangereuse en raison du risque de déneutralisation et de diplopie secondaire, il n'est pas rare d'observer une amélioration progressive de l'acuité visuelle au cours des premiers mois voire de la première année suivant la perte fonctionnelle du bon œil. Ce processus témoigne probablement d'un certain degré de plasticité cérébrale persistant chez l'adulte. Cependant la qualité de la vision à acuité visuelle identique reste comparativement moindre sur un œil amblyope.

2.2.2. Phase initiale ou traitement de récupération de l'amblyopie

La phase initiale du traitement d'une amblyopie, qui correspond à la phase de récupération du retard de développement visuel, nécessite la mise en place d'un traitement par occlusion du bon œil. Pour être efficace et permettre une amélioration la plus rapide possible de l'œil amblyope, l'occlusion doit être réalisée de façon intensive. Par conséquent la rééducation d'une amblyopie profonde va obligatoirement conduire à une situation de malvoyance initiale chez l'enfant pris en charge.

La durée de cette période de malvoyance est souvent courte, d'autant plus que le traitement initial est agressif et continu. Cela dépend aussi de la capacité de récupération, donc de l'âge et de la cause de l'amblyopie. Cette situation temporaire doit bien être expliquée aux parents et à tout l'entourage éducatif et familial de l'enfant pour permettre l'adhésion au traitement, qui sera la clé de voûte de la réussite de la rééducation.

Le plus souvent aucune mesure associée n'est nécessaire, en dehors de l'accompagnement des parents et de l'enfant. Le rôle de l'équipe ophtalmo-orthoptique est ici majeur.

Dans le cas d'une amblyopie prise en charge tardivement, chez un enfant scolarisé en classe élémentaire, le traitement par occlusion devra obligatoirement être conduit toute la journée pour être efficace, et donc aussi sur le temps scolaire, et cette phase initiale de traitement peut être assez longue. Cela peut perturber les apprentissages et par conséquent rendre plus difficile l'observance du traitement. Avec l'aide de l'enseignant, un certain nombre de mesures peuvent être mises en place pour éviter cet écueil et limiter les difficultés visuelles : placer proche du tableau, fournir des agrandissements pour les documents, favoriser le travail numérique, le soutien individuel ... On peut également profiter d'une période de vacances scolaires pour démarrer le traitement. Les progrès ainsi obtenus pendant cette période permettront d'appréhender la poursuite de l'occlusion à la rentrée avec moins de difficultés. Dans tous les cas, une organisation soigneuse du traitement doit le précéder.

Dans les cas d'amblyopies plus complexes, pour lesquels le traitement va devoir être conduit jusqu'à 10 ans, avec une AV maximale obtenue limitée (en dessous de 5/10^e) en raison de la cause d'amblyopie, les mesures simples seront insuffisantes et on court à l'échec par abandon du traitement. L'enfant doit pouvoir bénéficier d'un accompagnement spécialisé identique à celui d'un enfant déficient visuel. Des démarches auprès de la MDPH

(Maison Départementale des Personnes Handicapées) seront nécessaires dès le début de la prise en charge, pour pouvoir anticiper les besoins ultérieurs de l'enfant, comme la demande d'une AESH (Accompagnant des Élèves en Situation de Handicap). Enfin un soutien psychologique de l'enfant ou de la famille peut également être proposé en cas de fortes difficultés rencontrées, de sentiment de culpabilité des parents, d'opposition de l'enfant. Là encore, le rôle de soutien de l'équipe ophtalmo-orthoptique est fondamental.

Dans les cas les plus difficiles, s'il existe trop de répercussions sur le développement de l'enfant ou de conséquences négatives sur l'harmonie familiale, il faudra alors savoir alléger le temps d'occlusion et parfois même savoir renoncer à toute possibilité de rééducation. Mais dans tous les cas, il faudra réhabiliter les parents pour qu'ils sachent qu'ils ont tout fait et qu'il n'y ait pas de regrets ultérieurs.

2.2.3. Amblyopie bilatérale asymétrique

L'amblyopie bilatérale est une situation de malvoyance, traitée ailleurs dans ce rapport.

Toutefois, il existe des situations d'amblyopie bilatérale asymétrique nécessitant un traitement de l'œil le plus amblyope. Ces situations sont toujours complexes car elles rendent au moins temporairement encore plus malvoyant un enfant déjà handicapé. Heureusement elles sont rares.

On pense à l'association de malvoyance nystagmique (albinisme ou autre) avec un strabisme ou une anisométrie qui peuvent être responsables d'une amblyopie unilatérale surajoutée par exemple.

Le traitement repose alors sur des bases classiques de méthode (occlusion, pénalisations) et de stratégie (phase de récupération agressive et de consolidation prolongée), mais elles doivent être adaptées à chaque cas par un échange répété entre l'équipe éducative et thérapeutique. Il vaut mieux un traitement précoce et énergique qui récupère au mieux mais rapidement. Souvent, il persiste quand même une asymétrie relative, mais tout doit être fait quand c'est possible pour éviter que l'enfant malvoyant ne devienne en plus monoptalme.

2.3. Strabisme et qualité de vie (QV)

Depuis quelques années, l'OMS définit la santé comme « un état de complet bien-être physique, mental et social et ne consiste pas seulement en l'absence de maladie ou d'infirmité. » La finalité des soins ne se limite donc plus à la guérison d'une maladie mais à améliorer le « Bien-Être » global du patient. La qualité de vie (QV), qui reflète

ce bien-être, dépasse donc largement l'absence de symptômes physiques. C'est évident dans le cadre des strabismes dont le traitement est souvent négligé car « juste esthétique », alors que même en l'absence de symptômes, il est maintenant bien prouvé qu'il dégrade considérablement la QV des adultes comme des enfants, ne serait-ce que par la dégradation de la vie sociale des patients (23). Bien entendu, la présence des symptômes que nous avons abordés ci-dessus aggravent encore cette situation. Au-delà des objectifs sensoriels et moteurs traditionnels de traitement d'un patient strabique, l'amélioration de la QV est maintenant intégrée dans la prise en charge globale du patient strabique.

2.3.1. Amblyopie et qualité de vie

Si une amétropie non corrigée intervient de manière évidente sur la QV (asthénopie ou flou visuel pour les hypermétropies, flou visuel pour les myopies), l'amblyopie unilatérale a aussi des conséquences importantes.

Il existe une relation entre l'acuité visuelle finale de l'œil amblyope et la qualité de vie. Au-delà de 5/10^e sur l'œil amblyope, il y a peu de retentissement. En dessous, outre la moins bonne perception spatiale, la perte de la vision binoculaire, des retentissements psycho sociaux majeurs ont été listés, dont une grande fréquence d'états anxio-dépressifs chez les patients adultes porteur d'une amblyopie unilatérale non traitée (24).

Le traitement de l'amblyopie normalise la vision et rassurera l'enfant pour toute sa vie et c'est une motivation supplémentaire dans le traitement de l'amblyopie chez l'enfant.

2.3.2. Troubles de la vision binoculaire et qualité de vie

La perturbation de l'équilibre binoculaire avec l'altération à des degrés variables de la vision stéréoscopique ainsi que des plaintes fonctionnelles associées telles qu'une diplopie, des céphalées, sont également à prendre en compte. Ces atteintes ne rentrent pas dans la définition classique de la déficience visuelle mais ont un impact sur la qualité de vie avec des retentissements psychosociaux connus chez le sujet strabique (25).

2.3.3. Strabisme, regard et qualité de vie

En dehors des symptômes possiblement provoqués, les strabismes affectent le regard, notre moyen de prise de contact principal avec autrui. C'est donc bien plus qu'un problème esthétique. Il a été difficile de mettre un cadre sur ce type de retentissement jusqu'à la nouvelle

définition de l'état de bonne santé par l'OMS, incluant la qualité de vie.

La perturbation des interactions sociales ressentie par les patients strabiques cause très fréquemment une dégradation de l'estime de soi avec des conséquences psychologiques négatives (8). Le taux de dépression et d'anxiété est retrouvé comme dix fois supérieur à la normale chez les adultes strabiques (26). Par ailleurs, la prise en charge du strabisme a un effet positif sur la QV des patients de manière évidente (27).

Si le nombre d'intervention chez l'enfant semble diminuer progressivement avec la meilleure prise en charge médicale, on observe une forte augmentation du nombre de chirurgies de strabisme réalisées à l'âge adulte, car si les patients ont toujours été demandeurs d'une réparation de leur strabisme, ils ont souvent buté sur des refus. Les ophtalmologistes les écoutent plus et savent que l'intervention ne sera pas « juste » esthétique mais améliorera leur bien-être global (28). Ces remarques concernent aussi le traitement des diplopies, souvent négligées par les neurologues, dont on sait pourtant que le traitement chirurgical est particulièrement efficace en terme de QV.

2.4. Strabismes et troubles des apprentissages

Les conséquences sensorielles d'un strabisme sont nombreuses mais pour autant le strabisme, en particulier en l'absence de vision stéréoscopique ou en présence d'une amblyopie, est souvent incriminé trop facilement et à tort comme étant la cause de difficultés d'apprentissage ou de troubles attentionnels. Une diminution des performances motrices, de l'adresse gestuelle aux jeux de balles par exemple, est parfois relatée (29). Cependant il a été montré que les stratégies d'explorations visuelles bien que différentes chez une personne strabique ou amblyope permettent les mêmes aptitudes oculomotrices *in fine* (30). De plus il a été observé que les enfants présentant un strabisme n'ont pas plus de difficultés d'apprentissage ou de troubles attentionnels que les autres. Des études ont également montré que dans une population d'enfants dyslexiques la proportion de patients présentant des troubles visuels est identique à celle de la population générale, et que les anomalies de la vision binoculaire, ou les déviations oculaires ne sont pas une cause de dyslexie. Les anomalies des saccades retrouvées chez les enfants présentant une dyslexie sont une conséquence et non la cause des difficultés de lecture. La prise en charge de ce trouble est complexe et ne peut pas reposer sur la rééducation des mouvements oculomoteurs (31).

Néanmoins un trouble de la vision peut bien sûr interférer dans le processus de lecture et un examen visuel doit systématiquement être réalisé chez un enfant présentant des difficultés scolaires. Tout défaut visuel doit correctement être pris en charge, correction d'une amétropie ou d'un trouble accommodatif, rééducation d'une amblyopie, traitement d'une insuffisance de convergence ou d'un déséquilibre oculomoteur phorique, pour mettre l'enfant dans les meilleures conditions d'apprentissage.

En pratique il n'est cependant pas toujours aisé pour l'ophtalmologiste de faire la part des choses entre les difficultés causées par le trouble visuel et celles liées à un authentique trouble des apprentissages. De plus l'association strabisme et trouble neuro-visuel n'est pas rare, non pas en raison d'un lien de causalité entre les deux affections mais à cause d'un terrain prédisposant commun (prématurité par exemple). De façon générale, c'est l'écoute attentive des signes fonctionnels rapportés par l'enfant et l'entourage qui permettra d'apprécier au mieux l'imputabilité des différentes pathologies dans les difficultés d'apprentissage. L'ophtalmologiste a également un rôle d'orientation vers un neuropédiatre en cas de suspicion de trouble « dys » pour établir un diagnostic précis et permettre une prise en charge coordonnée entre les différents intervenants.

3. Conséquences d'un handicap visuel sur l'oculomotricité et la vision binoculaire

Un handicap visuel, selon l'âge de survenue peut perturber ou non l'équilibre de la vision binoculaire.

3.1. Altération précoce de la fonction visuelle

3.1.1. Atteinte bilatérale

L'exemple le plus démonstratif est celui de la cataracte obturante bilatérale dès la naissance. Quelles que soient la précocité et la qualité du traitement, un nystagmus de type précoce est souvent présent et peut être responsable d'une malvoyance définitive. Pour autant, on ne retrouve pas beaucoup plus de strabismes ou d'amblyopie unilatérale que dans la population générale, sauf en relation avec des complications oculaires asymétriques.

Dans les vraies cécités congénitales définitives (amaurose de Leber par exemple), on retrouve un nystagmus avec des mouvements amples multidirectionnels, pendulaires. On parle aussi d'errance du regard ou « *searching nystagmus* ». Les tableaux cliniques peuvent varier en fonction des causes comme cela est détaillé dans le chapitre consacré à ce sujet. Mais un strabisme n'est pas fréquemment noté.

3.1.2. Atteinte unilatérale

La privation visuelle unilatérale précoce par privation ou par amétropie forte unilatérale empêche l'apparition d'un lien binoculaire à l'âge de son développement. Il en résulte le plus souvent un syndrome de strabisme précoce avec au minimum absence de vision binoculaire mais qui peut dans sa forme extrême provoquer le syndrome du monoptalme congénital. Pour exemple, en cas de cataracte congénitale unilatérale obturante, le SSP est présent plus ou moins complètement dans 60 % des cas opérés avant l'âge d'un an, et dans 80 % en cas d'intervention avant 3 mois (32).

Le syndrome du monoptalme congénital est une entité à part. Il s'agit d'une « moitié » de syndrome du strabisme précoce. Quand un enfant présente une amblyopie congénitale par privation, il ne peut développer de vision binoculaire et un SSP se développe. Comme nous l'avons dit, le syndrome se développe sur l'œil dominé (ésotropie, DVD...) mais est surtout spécifique par l'anomalie de fixation de l'œil fixant (l'œil sain dans notre cas), attiré vers l'adduction. L'une des manifestations est le NML (nystagmus manifeste-latent). Ce nystagmus peut dans certains cas être patent et ne pas disparaître totalement même en adduction. Il est alors responsable d'une amblyopie de l'œil fixant. Si de plus l'autre œil a une amblyopie profonde ou une cécité, l'enfant est malvoyant à cause du trouble de fixation de l'œil sain. La possibilité d'aboutir à cette situation est une motivation supplémentaire pour traiter agressivement les amblyopies par privation précoce (cataractes unilatérales essentiellement). L'AV de l'œil amblyope traité peut parfois devenir meilleure que celle de l'œil sain quand le nystagmus prédomine sur l'œil sain. Par ailleurs, une intervention du strabisme avec fadéno-pération du côté de l'œil sain peut atténuer la fixation en adduction et le nystagmus. Ce syndrome survient dans plus de 20 % des situations d'amblyopie profonde organique unilatérale congénitale sévère (33).

3.2. Perte acquise de la fonction visuelle

3.2.1. Perte de vision unilatérale

3.2.1.1. Conséquences visuelles

La perte visuelle unilatérale acquise ne rend pas malvoyant si l'autre œil est sain mais elle peut avoir des conséquences visuelles importantes et invalidantes.

En cas de cécité unilatérale, la vision binoculaire, et la stéréoscopie sont perdues, provoquant une gêne dans l'appréciation de l'espace, dans l'adresse gestuelle. Le jeune enfant se réadaptera rapidement mais chez l'adulte avec une plasticité moindre, le handicap peut limiter les activités de manière importante et durable (conduite par exemple). Le champ de vision binoculaire devient monoculaire avec une réduction de 130 à 90°, ce qui là aussi provoque une gêne dans l'appréciation de l'espace, dans les déplacements, l'évitement d'obstacles, et la réadaptation peut être plus ou moins longue et mouvementée.

En cas de baisse visuelle unilatérale, la perte de champ de vision est relative. Cependant la vision binoculaire est fragilisée et des phories jusque-là latentes peuvent se décompenser avec diplopie invalidante et elles sont de traitement difficile si la vision ne peut être restaurée. Si la cause de baisse visuelle est accessible à un traitement (cataracte par exemple), celui-ci doit précéder tout traitement chirurgical de la diplopie. La diplopie disparaît parfois spontanément après restauration de la vision (« meilleure vision, meilleure fusion »).

En cas de baisse visuelle par scotome central chez l'adulte, la fusion périphérique permet le plus souvent d'éviter la diplopie. Mais il arrive que ce ne soit pas suffisant et qu'un strabisme décompense avec apparition d'une diplopie de traitement difficile en l'absence de fusion binoculaire.

3.2.1.2. Conséquences motrices – strabisme « sensoriel »

Les conséquences oculomotrices de la cécité d'un œil ou strabisme sensoriel seront aussi différentes en fonction de l'âge d'apparition. En cas de perte visuelle d'un œil, le parallélisme des axes visuels dépend directement de l'état des vergences accommodatives et toniques. L'accommodation est normalisée par le port d'une correction optique adaptée. On sait que la convergence tonique est

excessive dans l'enfance et diminue avec le temps, ce qui explique le type de strabisme observé, le plus souvent convergent chez l'enfant, divergent par la suite. Il ne semble pas y avoir de lien entre l'angle ou le sens de la déviation et l'étiologie de la perte fonctionnelle de l'œil.

Lorsque la perte visuelle est précoce, le tableau clinique est donc plus fréquemment une ésoptropie, associée parfois à des signes de SSP si elle est très précoce. Jusqu'à l'âge de 5 ans, les atteintes strabiques sensorielles seront autant en exotropie qu'en ésoptropie. Après l'âge de 5 ans, les ésoptropies sensorielles sont exceptionnelles. L'exotropie est la règle, parfois de très grand angle (34). Elles sont accessibles à un traitement chirurgical, même si des récurrences sont possibles. Les patients expriment une gêne sociale souvent plus importante que dans les autres types d'exotropies et tout doit être fait pour les aider. Les exotropies sensorielles représentent 8 à 10 % de l'ensemble des exotropies opérées (35,36).

3.2.2. Déficience visuelle bilatérale

Il existe peu de données dans la littérature sur les conséquences motrices des pathologies entraînant une baisse de vision bilatérale progressive ou aiguë. Dans notre pratique, la demande de prise en charge pour déviation strabique d'un patient présentant une déficience visuelle bilatérale est une situation rarement observée.

L'atteinte oculomotrice est peut-être tout simplement sous-estimée car non évaluée et ce pour plusieurs raisons. D'une part les plaintes fonctionnelles ou esthétiques liées à une déviation strabique sont certainement reléguées au second plan par le patient mais aussi par le clinicien, tous deux préoccupés par la pathologie responsable de la déficience visuelle et le handicap associé. D'autre part l'examen oculomoteur, non seulement négligé, est également plus compliqué à réaliser et plus approximatif à cause de la mauvaise qualité de la fixation.

Mais il est probable que cette situation soit réellement peu fréquente. En effet l'absence de prise de fixation préférentielle d'un œil par rapport à l'autre dans les atteintes bilatérales symétriques peut expliquer la conservation de l'alignement oculaire. La baisse de l'acuité visuelle dégrade la vision stéréoscopique mais l'équilibre binoculaire peut être longtemps préservé à l'inverse des atteintes visuelles unilatérales ou très asymétriques.

Références

1. Thouvenin D. Le Strabisme Précoce. In: *Strabisme: rapport 2013 [présenté à la] Société française d'ophtalmologie*. Issy-les-Moulineaux: Elsevier-Masson; 2013. p. 187-98.
2. Kushner BJ. The Functional Benefits of Strabismus Surgery. *J Binocul Vis Ocul Motil* 2018;68(2):59-62.
3. Edelman PM. Functional benefits of adult strabismus surgery. *Am Orthopt J* 2010;60:43-7.
4. Beauchamp CL, Beauchamp GR, Stager DR, Brown MM, Brown GC, Feliuss J. The cost utility of strabismus surgery in adults. *J AAPOS* 2006;10(5):394-9.
5. Grant S, Suttle C, Melmoth DR, Conway ML, Sloper JJ. Age- and stereovision-dependent eye-hand coordination deficits in children with amblyopia and abnormal binocularity. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2014;55(9):5687-5715.
6. Kaeser P, Brémart J, Klainguti G. Champ de vision binoculaire simple : comparaison de deux méthodes de mesure. In: *Société Suisse D'ophtalmologie, éditeur*. 2011. p. S106.
7. Lin J, He Q, Xiao H. Effect of Diplopia on Daily Life and Evaluation of Nursing Measures Following Strabismus Surgery. *Eye Sci* 2015;30(2):77-80.
8. Hatt SR, Leske DA, Kirgis PA, Bradley EA, Holmes JM. The effects of strabismus on quality of life in adults. *Am J Ophthalmol* 2007;144(5):643-7.
9. Scott WE, Kutschke PJ, Lee WR. 20th annual Frank Costenbader Lecture--adult strabismus. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1995;32(6):348-52.
10. Hatt SR, Leske DA, Liebermann L, Holmes JM. Incorporating Health-related Quality of Life Into the Assessment of Outcome Following Strabismus Surgery. *Am J Ophthalmol*. 2016;164:1-5.
11. Bontron C, Hugounenq L, Soriano C, Thouvenin D. Binocular Single Vision Field and Quality of life before and after surgery of diplopia in adults présentée au congrès de l'ESA European Strabismological Association. In Paris; 2021.
12. Ballock RT, Song KM. The prevalence of nonmuscular causes of torticollis in children. *J Pediatr Orthop* 1996;16(4):500-4.
13. Morris B, Smith V, Elphick J, Laws DE. Compensatory head posture and neck problems: is there an association? A cohort study of nystagmus patients. *Eye Lond Engl* 2009;23(2):279-83.
14. Campos EC, Schiavi C, Bellusci C. Surgical management of anomalous head posture because of horizontal gaze palsy or acquired vertical nystagmus. *Eye Lond Engl* 2003;17(5):587-92.
15. Quah SA, Kaye SB. Binocular visual field changes after surgery in esotropic amblyopia. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2004;45(6):1817-22.
16. Kushner BJ. Binocular field expansion in adults after surgery for esotropia. *Arch Ophthalmol* 1994;112(5):639-43.
17. Derhy D, Lithfous S, Speeg C, Gaucher D, Despres O, Dufour A, et al. Driving Skills Tested on Simulator After Strabismus Surgery: A Prospective Study. *Transl Vis Sci Technol* 2020;9(8):36.
18. Lequeux L, Thouvenin D, Couret C, Audren F, Costet C, Dureau P, et al. [Vision screening for children: Recommended practices from AFSOP]. *J Fr Ophtalmol* 2021;44(2):244-51.
19. Carlton J, Karnon J, Czoski-Murray C, Smith KJ, Marr J. The clinical effectiveness and cost-effectiveness of screening programmes for amblyopia and strabismus in children up to the age of 4-5 years: a systematic review and economic evaluation. *Health Technol Assess Winch Engl* 2008;12(25):iii, xi-194.
20. van Leeuwen R, Eijkemans MJC, Vingerling JR, Hofman A, de Jong PTVM, Simonsz HJ. Risk of bilateral visual impairment in individuals with amblyopia: the Rotterdam study. *Br J Ophthalmol* 2007;91(11):1450-1.
21. Campos EC, Schiavi C, Baldi A. Does amblyopia protect against age-related maculopathy? *Int Ophthalmol* 1999 1998;22(4):193-4.
22. Taylor HR, West S, Muñoz B, Rosenthal FS, Bressler SB, Bressler NM. The long-term effects of visible light on the eye. *Arch Ophthalmol* 1992;110(1):99-104.
23. Thouvenin D. « Bien être », « estime de soi », et « qualité de vie » ou l'évolution de la pratique médicale avec celle de la société. Application aux strabismes. In: *Strabisme et société*. FNRO éditions. Nantes; 2017. (Cahiers de Sensorimotricité).
24. Carlton J, Kaltenthaler E. Amblyopia and quality of life: a systematic review. *Eye Lond Engl* 2011;25(4):403-13.
25. Carlton J, Kaltenthaler E. Health-related quality of life measures (HRQoL) in patients with amblyopia and strabismus: a systematic review. *Br J Ophthalmol*. 2011;95(3):325-30.
26. Adams GGW, McBain H, MacKenzie K, Hancox J, Ezra DG, Newman SP. Is strabismus the only problem? Psychological issues surrounding strabismus surgery. *J AAPOS* 2016;20(5):383-6.
27. Nelson BA, Gunton KB, Lasker JN, Nelson LB, Drohan LA. The psychosocial aspects of strabismus in teenagers and adults and the impact of surgical correction. *J AAPOS* 2008;12(1):72-76.e1.
28. Dickmann A, Aliberti S, Rebecchi MT, Aprile I, Salerni A, Petroni S, et al. Improved sensory status and quality-of-life measures in adult patients after strabismus surgery. *J AAPOS* 2013;17(1):25-8.
29. Dillmann J, Freitag C, Lorenz B, Holve K, Schweinfurth S, Schwarzer G. Motor and Visual-spatial Cognitive Abilities in Children Treated for Infantile Esotropia. *Percept Mot Skills* 2021;128(4):1443-63.

30. Niechwiej-Szwedo E, Goltz HC, Chandrakumar M, Wong AMF. Effects of strabismic amblyopia on visuomotor behavior: part II. Visually guided reaching. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2014;55(6):3857-65.
31. Handler SM, Fiererson WM, Section on Ophthalmology null, Council on Children with Disabilities, American Academy of Ophthalmology, American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus, et al. Learning disabilities, dyslexia, and vision. *Pediatrics* 2011;127(3):e818-856.
32. Thouvenin D, Nogue S, Fontes L, Norbert O. Strabismus after treatment of unilateral congenital cataracts. A clinical model for strabismus physiopathogenesis? In J De Faber Ed. Bergen; 2003. 147-56.
33. Thouvenin D. Le syndrome du strabisme Précoce. In: *Le Strabisme Précoce*. FNRO Editions. 2002. (Cahiers de Sensorio-Motricité; vol. XXVIIe Colloque de Nantes).
34. Audren F. Strabismes Sensoriels. In: *Strabisme*. 2013. (Rapport de la Société Française d'Ophtalmologie).
35. Mohny BG. Common forms of childhood strabismus in an incidence cohort. *Am J Ophthalmol* 2007;144(3):465-7.
36. Govindan M, Mohny BG, Diehl NN, Burke JP. Incidence and types of childhood exotropia: a population-based study. *Ophthalmology* 2005;112(1):104-8.